ITEM 282 : MALADIE INFLAMMATOIRE CHRONIQUE DE L'INTESTIN

MALADIE DE CROHN

= Affection inflammatoire chronique de cause inconnue **pouvant atteindre tous les segments du tube digestif (bouche → anus)**
- Prévalence = 1/1000, début à tout âge avec un pic de fréquence à 20-30 ans, gradient Nord > Sud
- **FDR** : **tabac, polymorphisme du gène CARD15-NOD2** (sans utilité diagnostique), dysbiose, anomalie de la réponse immune

Diagnostic

= Peut atteindre **l'ensemble** du tube digestif, évolue en 3 phases : **inflammatoire, sténosante** et **perforante**
- Atteinte : **iléale pure** (20%), **colique pure** (30%), **iléo-colique** (30%), **anopérinéale** (30%), **tube digestif haut** (15%)
→ Evocateur : **diarrhée prolongée, lésion proctologique atypique/récidivante ou douleur abdominale inexpliquée**

Clinique

Symptômes les plus fréquents **: douleurs abdominales, diarrhées, amaigrissement**
- **Signes généraux** : AEG, possible fièvre, retard de croissance (enfant)/puberté (ado)
- Atteinte **colorectale** : douleurs, syndrome dysentérique / rectal (ténesme, épreinte), rectorragies
- Atteinte du **grêle** (atteinte préférentielle iléale / iléocolique) : douleurs de la FID, syndrome de Koenig (sténose du grêle), **masse** de la FID (**abcès** avec douleurs & fièvre, ou **épaississement pariétal** inflammatoire indolore)
- Atteinte **ano-péritonéale** (30%) très évocatrice : **fissure** (atypique, indolore, latérale), **fistule**, sténose anale, pseudo-marisques (œdématiées/ulcérées), abcès, **ulcère**
- Atteinte **digestive haute** : aphtes buccaux, œsophagite, gastrite, UGD
- Manifestations extra-digestives (peuvent être isolées),
. Associées aux poussées : **arthrites/arthralgies**, **uvéite antérieure** (/épisclérite)**, érythème noueux, pyoderma gangrenosum**, aphtes buccaux
. Dissociées de l'activité de la MICI : **spondylarthrite ankylosante, psoriasis, cholangite sclérosante primitive**

Bio

- **NFS** : possible **hyperleucocytose à PNN & thrombocytose** (poussées inflammatoires), **anémie** fréquente (ferriprive, inflammatoire, carence en B12 si iléite/résection iléale, carence en B9 si atteinte du grêle proximal)
- **CRP/ fibrinogène** : inflammation variable lors des poussées
- **EPS** : **hyper-α2, hypoalbuminémie** par entéropathie exsudative (ulcérations digestives), inflammation, dénutrition
- **Coproculture** : recherche de surinfection (++*Clostridioides*) au diagnostic et lors des poussées coliques
- **Bilan hépatique et rénal**, **nutritionnel/de malabsorption** (vitamines B9/B12, ADEK, Ph/Ca, ferritine…)
- Inflammation digestive : **↗ du taux fécal de calprotectine +++** : marqueur le +sensible d'inflammation intestinale, non-remboursée : **élimine une MICI active si basse** (DD avec le Sd de l'intestin irritable), **utile au suivi**
- Bilan immunologique : **ASCA** (dans 50% des Crohn et 5% des RCH), **ANCA** (dans 20% des Crohn et 70% des RCH)

PC

Endoscopie

1ère intention : Iléo-coloscopie avec **biopsies de lésions** et **en zones saines**, + EOGD

Macroscopie
= Lésions discontinues hétérogènes avec intervalles de muqueuse saine :
- **Ulcérations : aphtoïdes, superficielles** ou **profondes**
- Evolution **: fissure, fistule, sténose**, pseudo-polype cicatriciel

Histologie
= Atteinte **transmurale** (pancolite) : risque de fistule/abcès/sténose
- **Ulcérations** (perte de substance muqueuse), **abcès cryptiques, villosités irrégulières, distorsions glandulaires** (raréfaction des glandes)
- **Infiltration lympho-plasmocytaire du chorion muqueux, voire transmural**
- **Granulome épithélioïde et giganto-cellulaire sans nécrose caséeuse** (30%)
Possible évolution vers la **fibrose**, ± **sténose** (grêle++), + risque **cancéreux**

Entéro-IRM

Recherche d'atteinte iléale distale (présente dans 2/3 des cas)
- Extension des **lésions** : épaississement des parois avec ulcérations, hyperhémie des mésos (signe du peigne), épaississement de la graisse mésentérique, parfois **ADP** de voisinage
- **Caractéristique** : **segmentaires** (alternance de zones d'intestin sain et malade) et **asymétriques**
- **Complications** : **sténoses** et/ou **fistules, abcès**

Autres

- **Vidéocapsule** ou **entéroscopie** si doute
- **IRM pelvienne** si lésion anopérinéale clinique (bilan d'extension)
- **Scanner abdominopelvien** si suspicion de complication : perforation, occlusion, abcès

DD

- **Colites infectieuses** : contexte clinique, bactériologie des selles/biopsies, absence de lésion histologique chronique : /!\
*Début de la maladie de Crohn par des **diarrhées aiguës** 10% des cas (tableau de gastro-entérite) → explorations (endoscopie) si diarrhée persistante **> 3 jours** sous traitement symptomatique* /!\
- **Colite pseudomembraneuse** sur infection à *Clostridioides*
- **Iléite aigue à** *Yersinia enterocolitica* : tableau d'appendicite fébrile : Dg par coproculture, biopsies, hémocultures si fièvre, inflammation iléale au TDM : possible **antibiothérapie par FQ** si iléite aigue fébrile, endoscopie si échec TTT

DD	- **IST** avec rectite - **Tuberculose intestinale** avec atteinte iléocaecale : rare en France : Dg par BAAR à l'ED/culture, PCR BK sur biopsies intestinales, granulomes épithélioïdes avec nécrose caséeuse, contage/FDR, IDR/IGRA - Autres **lésions ulcérées de l'intestin grêle** : **adénocarcinome/lymphome ulcéré, Behçet, vascularite** ou **granulomatose chronique septique** (déficit de phagocytose)	
Evolution	- Evolution **par poussées** de quelques semaines séparées de **période de rémission** (parfois presque continue) - **Aggravation progressive** (**sténoses**, **fistules** et **abcès**), guérison spontanée rarissime	
	Complications	- **Sténoses** digestives (iléales +) fréquentes, ± obstruction aigue/chronique : ➝ **Syndrome de Koenig** si obstruction incomplète : douleur post-prandiale d'intensité croissante, durée variable, cédant rapidement avec gargouillements/BHA sonores, ± débâcle diarrhéique - **Fistules** digestives après une **ulcération transmurale** (iléale +) : risque d'abcès, péritonite, fistulisation vers un autre organe (grêle, sigmoïde, vessie, peau via une cicatrice) - **Thromboses veineuses** (MTEV) : surrisque de TVP / EP - **Hémorragie** digestive basse par saignement d'ulcération iléale / colique - **Dénutrition** - Colite aigue grave - **Adénocarcinome recto-colique** : dépistage si atteinte colique (++si ancienne/étendue)
Prise en charge	Traitement des poussées	- **Corticoïdes locaux** (budésonide per os/lavement) ou **systémiques** (1 mg/kg) : selon la gravité et l topographie de la poussée - **Renutrition** : alimentation entérale ou parentérale exclusive - **Anti-TNFα** (infliximab/adalimumab) : si résistance/intolérance à la CTC ou si mauvais pronostic
	Traitement d'entretien	= **Immunosuppresseurs** : but = maintien d'une rémission profonde, durable et sans corticoïdes - **Analogue de purine** en 1ère intention : **azathioprine** ou **6-mercaptopurine** - En 2nd intention : **méthotrexate** et/ou **anti-TNFα**
	Chirurgie	= Indiquée en cas de complication mécanique : **perforation**, **sténose** ou **fistule** symptomatique - **Ablation des segments d'intestin pathologique**, ne protège pas des récidives
	Mesures associées	- **Sevrage total et définitif du tabac +++** - Traitement symptomatique : **antalgique** (PAS d'AINS), **antispasmodique, anti-diarrhéique** - **PEC nutritionnelle** : consultation diététique, **penser à la PMTEV** (surrisque thrombotique +++ !)

RECTOCOLITE HÉMORRAGIQUE

RCH = maladie inflammatoire chronique du colon atteignant **systématiquement le rectum** et s'étendant de manière continue **sans intervalle sain** vers le caecum (de la **rectite** à la **pan-colite**), sans atteinte iléale, digestive haute ou ano-périnale
- Prévalence = 1/1000 : à tout âge, gradient Nord > Sud, facteurs protecteurs = **tabac** (fréquent arrêt du tabac quelques semaines/mois avant la première poussée)**, appendicectomie**

Diagnostic	Clinique			Principal signe = **rectorragies**, constantes - **Signes généraux** (si formes graves) : fièvre, amaigrissement - **Syndrome dysentérique** (atteinte colique) : diarrhée chronique glairo-sanglante, +/- amaigrissement - **Syndrome rectal** : évacuation afécale, glairo-sanglante, ténesme, épreinte, impériosité, faux besoins ***Pas** d'atteinte du **grêle** ni de **l'anus*** - Manifestations **extra-intestinales** identiques à la maladie de Crohn ➝ **Cholangite sclérosante primitive** (associée dans 90% des cas à une RCH, plus rarement à un Crohn) : risque de **cholangiocarcinome** et **cirrhose biliaire secondaire +++**
	Paraclinique	**Bio**		Bilan perturbé si **forme sévère** : CRP+, anémie (carence martiale / inflammation / rectorragies)
		Coloscopie + iléoscopie		➝ Rectum toujours atteint : **proctite isolée** (25 %), **rectocolite gauche** (50 %), **pan-colite** (25 %)
			Macroscopie	= Atteinte **continue**, commence dès la jonction anorectale, avec arrêt brusque - **Anomalies du réseau vasculaire muqueux**, **muqueuse granitée, saignement muqueux, érosions, ulcérations, perte de la muco-sécrétion** - Formes sévères : **ulcères profonds mettant à nu la musculeuse** (ulcère étendu ou « en puits ») ➝ **Rectite, colite gauche ou pancolite** (atteinte au-delà de l'angle colique gauche)

		Histologie	= Atteinte muqueuse et sous-muqueuse **superficielle** : - Bifurcation et distorsion glandulaire, raréfaction des glandes - Infiltrat lymphoplasmocytaire du chorion - Plasmocytose basale
		Bili-IRM	= Dépistage de **cholangite sclérosante primitive** en cas d'anomalie du bilan hépatique
DD	Cf les DD de la maladie de Crohn - **Diarrhée aiguë révélant une colite** : faire une colo seulement si diarrhée hémorragique (suspicion de RCH) - **Recto-sigmoïdite aiguë/subaiguë** : **IST (syphilis, gonocoque, *Chlamydia*, herpes), amibiase intestinale, colite ischémique**		
Evolution	- Evolution **par poussée**, séparées de **périodes de rémissions**, parfois sur un mode continu chronique actif		
	Complications	- **Colite aigue grave** (parfois inaugurale) : risque de colectasie (dilatation colique avec risque de perforation et péritonite stercorale) : classification selon les **critères de Truelove-Witts** (atteinte sévère) ➝ **Hospitalisation en urgence** si fièvre, rectorragies abondantes, tachycardie, anémie, AEG - **Adénocarcinome colorectal** : surrisque si RCH étendue/ancienne, cholangite sclérosante primitive associée : dépistage par coloscopie +/- rapprochée - **MTEV** : TVP/EP - **Hémorragie digestive** basse	
Prise en charge	Médical	TTT des poussées	- En 1ère intention : **5-ASA** par **voie orale** ou **rectale** (suppositoire, lavement) - En 2nd intention si échec ou forme sévère : **corticoïdes**, voire **anti-TNFα** ou **ciclosporine**
		TTT d'entretien	- **5-ASA** (**dérivés 5-amino-salicylés**) : suffisant chez 50% des malades - **Analogue de purine** (**azathioprine, 6-mercaptopurine**) et/ou **Ac anti-TNFα** en 2nd intention
	Chirurgical	= **Colo-proctectomie totale + reconstruction par anastomose iléo-anale avec réservoir** : 15% des malades - **Indication** : échec du traitement médical (en urgence en cas de CAG, en programmée en cas de forme réfractaire), lésion pré-néoplasique ou cancer colorectal - **EI** : **diarrhée motrice**, **troubles de la continence**	

Diagnostic différentiel		**MALADIE DE CROHN**	**RECTOCOLITE HEMORRAGIQUE**
FDR	**Génétique**	**Mutation CARD15-NOD2**	ø
	Tabagisme	**Facteur de risque**	**Facteur protecteur** : < 10% des cas
	Appendicectomie	Fréquence = population générale	Facteur protecteur
C	**Rectorragies**	Inconstantes	**Constantes**
Lésion macroscopique	**Atteinte continue**	Possible	**Toujours**
	Intervalle de muqueuse saine	Fréquent	**Jamais**
	Atteinte rectale	25% des cas	**Constante**
	Ulcérations iléales	60% des cas	**Jamais**
	Lésion ano-périnéale	**30%** des cas	**Jamais**
	Sténose/fistule	Fréquentes	**Jamais**
Histo	**Inflammation**	**Transmurale hétérogène**	**Superficielle homogène**
	Muco-sécrétion	**Peu altérée**	**Très altérée**
	Granulome épithélioïde	**30%** des cas	**Jamais**
Sérologie	**ASCA**	Souvent positif	**Négatif**
	ANCA	**Négatif**	Souvent positif
Colite inclassée		= **10** des cas : si diagnostic différentiel non possible	
Caractéristiques communes		Lésions chroniques du TD +/- lésions extra-abdominales Evolution par **phases de poussée-rémission** (spontanée/induite par TTT) Risque de **destruction intestinale**, prédisposition au **CCR** si atteinte colique Touche les **sujets jeunes** (enfants, adultes jeunes), + second pic **> 60 ans** pour la **RCH**	

COLITE MICROSCOPIQUE

= **Diarrhée chronique** souvent abondante, avec aspect endoscopique muqueux normal : incidence ≈ Crohn/RCH
- Terrain : femme > 50 ans, associée 1 fois sur 2 à une **maladie auto-immune** (maladie cœliaque, diabète de type 1, vitiligo, thyroïdite de Hashimoto…) ou **inflammatoire** (PR)
- 2 types histologiques : **colite lymphocytaire** vs **colite collagène**
- Causes : - **Idiopathique**
  - Médicamenteuse : **veinotonique, AINS, lanzoprazole, ticlopidine…** → réversible à l'arrêt du traitement

Diagnostic	Clinique	→ Débute dans 50% des cas de façon aiguë/brutale (tableau de gastro-entérite) vs début progressif (50%) - **Diarrhée chronique liquides, sécrétoire, abondantes** : souvent fluctuante, diurne et nocturne, impériosités, incontinence, ± amaigrissement - Déficit hydrosodé et **hypokaliémie** possible		
	Paraclinique	**Endoscopie + biopsies étagées**	Macroscopie	- Muqueuse d'**aspect normal**
			Histologie	- **Colite lymphocytaire** : ↗ nombre de lymphocytes intra-épithéliaux ≥ 20%, CD8+ - **Colite collagène** : ↗ épaisseur de la bande collagène sous-épithélial > 10 µm **Anomalie aspécifique** : - Perte d'intégrité de l'épithélium de surface - Infiltrat inflammatoire de la *lamina propria* avec prédominance de cellules mononuclées
PEC	→ Evolution imprévisible et capricieuse : **atténuation spontanée en quelques années** - En cas de diarrhée chronique : - Traitement symptomatique : **ralentisseur du transit,** racécadotril, colestyramine ± **Budésonide** à libération intestinale et colique			